

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2285

Síndrome de Steele Richardson-Olszewski: Revisión de tema

Juan Sebastián Theran León

jtheran554@unab.edu.co

<https://orcid.org/0000-0002-4742-0403>

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga, Colombia

Luis Andrés Dulcey Sarmiento

luismedintcol@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-9306-0413>

Especialista en medicina interna. Universidad de los Andes, Bucaramanga

María Fernanda Forero Trillos

Marifforerot15@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-9905-7992>

Medica general de la universidad autónoma de Bucaramanga

Miguel Fernando García Brilla

miguelfernandogarciabrilla@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-8131-069X>

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga, Colombia

Eduardo Andrés Gutiérrez Gómez

Andresggh416@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5535-0388>

Medico general de la universidad de Santander

Kimberley Ordoñez Llanes

kollanes09@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-9905-7992>

Medica General de la Universidad Autónoma de Bucaramanga

Andrés Mauricio Sánchez Herrera

Amsanchezh01@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-7084-3201>

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga, Colombia

Correspondencia: jguasti2000@gmail.com

Artículo recibido: 20 abril 2022. Aceptado para publicación: 05 mayo 2022.

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Como citar: Theran León, J. S., Dulcey Sarmiento, L. A., Forero Trillos, M. F., García Brilla, M. F., Gutiérrez Gómez, E. A., Ordoñez Llanes, K., & Sánchez Herrera, A. M. (2022). Síndrome de Steele Richardson-Olszewski: Revisión de tema. *Científica Multidisciplinar*, 6(3), 1207-1215. DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.2285

RESUMEN

Los síndromes de Parkinson atípicos como la parálisis supranuclear progresiva (PSP), también conocida como síndrome de Steele-Richardson-Olszewski son síndromes neurológicos atípicos de presentación tardía, con 7 variantes clínicas con supervivencia muy baja tras el diagnóstico, requiere de 1 manejo multidisciplinario para lograr los mejores objetivos, así como la participación activa del entorno familiar.

Palabras clave: *parálisis espranuclear progresiva; síndrome de Steele-Richardson-Olszewski; síndrome de Parkinson acinético-rígido.*

Steele Richardson-Olszewski Syndrome: Topic Review

ABSTRACT

Atypical Parkinson's syndromes such as progressive supranuclear palsy (PSP), also known as Steele-Richardson-Olszewski syndrome, are atypical neurological syndromes of late presentation, with 7 clinical variants with very low survival after diagnosis, requiring 1 multidisciplinary management to achieve the best objectives as well as the active participation of the family environment.

Keywords: *progressive spranuclear palsy; Steele-Richardson-Olszewski syndrome ; akinetic-rigid Parkinson syndrome*

INTRODUCCIÓN

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) o síndrome de Steele Richardson-Olszewski es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por alteraciones progresivas de la marcha (con falta de equilibrio y caídas tempranas) y una parálisis supranuclear de la mirada (típicamente mirada hacia abajo) (Collins, 1995; Maher, 1985). Otras características pueden incluir rigidez axial y de las extremidades, trastornos motores de los párpados, signos pseudobulbares (disartria y disfagia), y demencia frontal/subcortical (Collins, 1995; Morris, 1999). En los pacientes debuta típicamente entre la quinta y séptima década de la vida (Barclay, 1997; Neophytides, 1982). La edad media de inicio es de aproximadamente 63 años y la media la supervivencia es de 6 a 9 años (Barclay, 1997; Gold, 2012; Morris, 1999; Neophytides, 1982). La incidencia de El PSP se estima entre 1,4 y 5,3 por 100.000 (Gold, 2012; Morris, 1999). Neuropatológicamente, la PSP se asocia con el depósito de hiperfosforilados tau como ovillos neurofibrilares, hilos de neuropil, y gliosis fibrilar en el pálido, subtalámico núcleo, núcleo rojo, cuerpo estriado, sustancia negra, tegmento pontino, núcleo oculomotor, médula, y núcleo dentado (Morris, 1999; Tawana, 2001; Williams, 2009).

METODOLOGÍA

Se realizó una revisión narrativa por medio de una búsqueda en la literatura en diversas bases de datos entre las que se encuentra PubMed, SciELO, Elsevier, Cochrane, con la finalidad de encontrar estudios que reporten epidemiología, fisiopatología, diagnóstico, manifestaciones clínicas y tratamiento de la parálisis supranuclear progresiva. Se utilizaron varias combinaciones de los siguientes términos de búsqueda: Steele-Richardson-Olszewski syndrome, progressive supranuclear palsy, síndrome bradicinético progresivo, parkinsonismo. La revisión se realizó en los idiomas inglés y español.

Se encontraron cerca de 10,000 artículos, de los cuales se incluyeron 20. Los artículos fueron elegidos por su relevancia para el propósito de la revisión con base en la experiencia clínica y de investigación de los autores. Los textos utilizados para la elaboración de este artículo de revisión incluyen revisiones narrativas, reportes de caso y libros de carácter nacional e internacional.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) había sido señalada en la bibliografía científica desde antes de su descripción por los autores Steele, Richardson y Olszewski, en los trabajos del Dr. Charcot quien había descrito una forma de distonía de cuello, además de poco más de 10 publicaciones previas a 1964 (Golbe, 2018).

La PSP es un raro desorden neurodegenerativo considerado como un parkinsonismo atípico. Las investigaciones científicas indican que los principales eventos patogénicos en esta enfermedad son la pérdida neural, la gliosis y el depósito de proteína Tau hiperfosforilada que es neurotóxica y produce abundantes ovillos neurofibrilares (ONF) de tipo globoso como en otras patologías neurodegenerativas (Ali & Josephs, 2018).

El diagnóstico definitivo del síndrome de Steele, Richardson y Olszewski se confirma neuropatológicamente a través de biopsia post mortem, pero han existido diversos criterios clínicos para asumir la enfermedad como posible o probable.

Para 1996 el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares y La Sociedad para la Parálisis Supranuclear Progresiva (NINDS-SPSP, por sus siglas en inglés) propusieron criterios para el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva, los cuales indicaban que un caso de PSP posible se presentaba como un trastorno gradualmente progresivo, con parálisis de la mirada vertical (superior o inferior) o enlentecimientos de los movimientos sacádicos, inestabilidad postural, y caídas durante el primer año de la enfermedad, además de la ausencia de otras enfermedades que expliquen los síntomas dentro del abanico de posibilidades diagnósticas (Armstrong, 2018; Litvan, 1996). Sin embargo, estos criterios se centraban exclusivamente en la presentación clásica de la enfermedad, pero a través de los años se describieron múltiples variantes de esta patología, para el resto de los fenotipos estos criterios resultaban ineficientes con una baja sensibilidad lo cual dificulta aun más el diagnóstico (Höglinger, 2017; Respondek, 2014). Por ello, a partir del 2017 El Grupo de Estudio de PSP de La Sociedad de Desórdenes Del Movimiento (MDS-PSP) propuso una serie de nuevos criterios, con mayor inclusividad, teniendo como pilares la valoración de cuatro dominios clínicos: disfunción motora ocular [O], inestabilidad postural [P], acinesia [A] y disfunción cognitiva [C] – OPAC (Höglinger, 2017; McFarland, 2016).

El diagnóstico es complejo mas aun con la presencia de 7 variantes clinicas descritas por el grupo o sociedad (MDS-PSP) hasta el momento.

Actualmente no existen tratamientos modificadores de la enfermedad para la parálisis supranuclear progresiva (PSP), ni tratamientos farmacológicos o terapéuticos aprobados que sean efectivos para controlar sus síntomas. El uso de la mayoría de las opciones de tratamiento farmacológico se basa en la experiencia en otros trastornos o en controles históricos no aleatorios, series de casos u opiniones de expertos. La levodopa puede proporcionar cierta mejoría en los síntomas del parkinsonismo (específicamente bradicinesia y rigidez) en PSP; sin embargo, la evidencia es contradictoria y, cuando está presente, los beneficios suelen ser insignificantes y de muy corta duración (Intiso, 2018). En pacientes con apraxia para apertura ocular o blefaroespasma se pueden aplicar de forma oportuna toxina botulínica para evitar la aparición de ceguera funcional.

En relacion al deterioro cognitivo el Donepezilo suele ser usado en algunos casos, pero lo ideal es mantener el paciente con audios, música, lectura y películas; dado que, por los problemas de tipo visual y las alteraciones de la marcha le sera mas dificultoso mantener cierto contacto con su entorno. La terapia ocupacional es fundamental asi como la terapia fonoaudiologica ya que en fases posteriores existira compromiso del habla y comunicación. Para disminuir el riesgo de aspiración es imprescindible realizar terapia de deglución por parte de un terapeuta o fonoaudiologo ya que la disfagia se presenta en un 20 hasta un 60% de los pacientes. Se han realizado múltiples investigaciones de nuevos tratamientos farmacológicos para la PSP con Davunetide y Tideglusib, los cuales se usan en tauopatía puesto que son estabilizadores de microtúbulos (Agarwal & Gilbert, 2022).

Con respecto a la postura corporal, trastornos de la marcha, mantenimiento de la movilidad, disminución de la rigidez y ayuda en las actividades del vivir diario, es primordial realizar terapia ocupacional desde tempranas etapas para frenar así el progreso de los síntomas (Martín, 2017).

Entre los estudios recientes, se ha probado con la estimulación cerebral profunda de los núcleos pedúnculo pontinos en los pacientes con PSP clásica en fases avanzadas (Ling, 2016), sin embargo los resultados no han sido alentadores.

ILUSTRACIONES, TABLAS, FIGURAS.

Tabla 1. Variantes clínicas de la Parálisis supranuclear progresiva (MDS-PSP).

VARIANTES DE LA PSP	SIGNOS Y SÍNTOMAS
CLÁSICA (SINDROME DE RICHARDSON)	Inestabilidad temprana para marcha, caídas, parálisis de la mirada, rigidez axial, disartria, progresiva demencia
PSP- PARKINSONISMO	Temblor, rigidez, bradicinesia, respuesta a Levodopa
PSP PURA AKINESIA CON CONGELAMIENTO	Dificultad temprana para la marcha, bloqueo, alteración del habla, micrografía, hipotonía.
PSP-CORTICOBASAL	Distonía, dispraxia, apraxia del habla, fenómeno de extremidad extraterrestre, alteración de movimientos sacádicos.
PSP-VARIANTE DE DEMENCIA FRONTO TEMPORAL	Alteración cognitiva, cambios en personalidad, parkinsonismo tardío
PSP-ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA	Debilidad en extremidades, signos de motoneurona superior, espasticidad
PSP CEREBELAR	Ataxia cerebelar

CONCLUSIONES

El pronóstico es complejo y la supervivencia no supera las 2 décadas tras el diagnóstico, requiere de un manejo multidisciplinario para lograr los mejores objetivos así como la participación activa del entorno familiar. Son escasas las terapias experimentales que se han probado hasta el momento.

LISTA DE REFERENCIAS

Collins SJ, Ahlskog JE, Parisi JE, Maraganore DM, (1995) Progressive supranuclear palsy: neuropathologically based diagnostic clinical criteria. *Journal of Neurology*,

- Neurosurgery, and Psychiatry* 58 (2), 167-73 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7876846/>
- Gold M et al. (2012) Critical appraisal of the role of davunetide in the treatment of progressive supranuclear palsy. *Neuropsychiatric Disease and Treatment* 8: 85-93 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22347799/>
- Morris HR, Wood NW, Lees AJ (1999) Classic diseases revisited: Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski disease). *Postgrad Med J* 75 (888), 579–584. <https://pmj.bmj.com/content/postgradmedi/75/888/579.full.pdf>
- Maher ER, Smith EM, Lees AJ (1985) Cognitive deficits in the Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 48 (12), 1234-1239. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4086998/>
- Barclay CL & Lang AE (1997) Dystonia in progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 62 (4), 352–6. <https://jnnp.bmj.com/content/62/4/352.long>
- Neophytides A et al. (1982) The use of lisuride, a potent dopamine and serotonin agonist, in the treatment of progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 45 (3), 261-3 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7086448/>
- Tawana K & Ramsden DB (2001) Progressive supranuclear palsy. *J Clin Pathol: Mol Pathol* 54 (6), 427-34 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11724919/>
- Williams DR & Lees AJ (2009) Progressive supranuclear palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *The Lancet Neurology*. 8 (3), 270–9. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442209700420>.
- Golbe LI (2018) *A Clinician's guide to Progressive Supranuclear Palsy 1th ed.* New Jersey, USA: Rutgers University Press
- Ali F & Josephs K. (2018) The diagnosis of progressive supranuclear palsy: current opinions and challenges. *Expert Review of Neurotherapeutics* 18 (7), 603-616 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29902389/>
- Litvan I et al. (1996) Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele- Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP

- international workshop. *Neurology* 47 (1), 1-9
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8710059/>
- Armstrong MJ (2018) Progressive Supranuclear Palsy: an Update. *Current Neurology and Neuroscience Reports* 18 (3), 12 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29455271/>
- Höglinger GU et al. (2017) Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Movement Disorders* 32 (6), 853–864
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28467028/>
- Respondek G et al. (2014) The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: a retrospective multicenter study of 100 definite cases. *Movement Disorders* 29 (14), 1758-66 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25370486/>
- McFarland NR (2016) Diagnostic Approach to Atypical Parkinsonian Syndromes. *Continuum (Minneapolis, Minn)* 22 (4 Movement Disorders), 1117–1142
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5567217/>
- Intiso D, Bartolo M, Santamato A, Di Rienzo F (2018) The Role of Rehabilitation in Patients With Progressive Supranuclear Palsy: A Narrative Review. *PM & R* 10 (6), 636-645.
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1016/j.pmrj.2017.12.011>
- Boxer AL et al (2017) Advances in progressive supranuclear palsy: new diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *The Lancet Neurology* 16 (7), 552-563
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28653647/>
- Agarwal S & Gilbert R (2022) *Progressive Supranuclear Palsy*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30252354/>
- Martín AL (2017) Plan de cuidados en paciente con parálisis supranuclear progresiva en fase avanzada, *Revista Reduca* 9 (1) <http://revistareduca.es/index.php/reduca-enfermeria/article/view/1931>
- Ling H (2016) Clinical Approach to Progressive Supranuclear Palsy. *Journal of Movement Disorders* 9 (1), 3–13 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4734991/>